Ein Fall

von

diffuser Sklerodermie mit ungewöhnlich starker Pigmentierung der Haut und Schleimhäute (Morbus Addison?)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

kgl. bayr. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt von

Usabro Tsuchida
aus Tokio (Japan).

Tag der mündlichen Prüfung: 6. März 1902.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

Erlangen 1902.
Druck der Universitäts-Buchdruckerei von E. Th. Jacob.

104

Gedruckt mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät zu Erlangen.

Dekan: Herr Professor Dr. Rosenthal.

Referent: Herr Professor Dr. v. Strümpell.

Dem Andenken

seiner verstorbenen Eltern und seines verstorbenen Pflegevaters, sowie seiner teuren Pflegemutter

in Liebe und Dankbarkeit gewidmet

vom Verfasser.

Die Sklerodermie ist nach unserer heutigen Auffassung eine eigentümliche, chronisch verlaufende Krankheit mit anfänglicher Verdickung und Verhärtung der Hautgewebe, welche sich wieder vollständig zurückbilden kann, oder, insbesondere nach längerem Bestande, zu fibröser Atrophie der Haut führt.

Den Namen „Scleroderma“ hat die Krankheit von dem französischen Gelehrten Ellie Gintrac erhalten. Vorsowohl wie nachher legte man dieser Erkrankung die verschiedensten Namen bei. Thirial nennt sie Sclerema adultorum; Eisenmann „rheumatische Sklerose des Unterhautzellgewebes“; Rasmussen „Elephantiasis sclerosa“, Wilson erwähnt zwei Fälle von Sklerodermie, die er einmal Sclerosis Corii, ein anderes Mal Sclerosis telae cellularis et adiposae nennt. Addison führt drei Namen: Skleriasis, Hautsklerom und Keloid an. Bei Chaussier heisst diese Krankheit teils Textus cellularis duriticus, teils Skleroma, teils Sklerema.

Brocq trennt folgendermassen: 1) die sekundären Sklerodermieen, hervorgerufen durch wiederholte Oedeme, welche sich den elephantiastischen Prozessen nähern und gewöhnlich als Pachydermieen oder sekundäre Sklerodermieen beschrieben werden. 2) Die spontanen idiopathischen Sklerodermieen, welche er zu den Trophoneurosen rechnet und in zwei Hauptgruppen trennt.

Jetzt wird die Sklerodermia (Besnier) hauptsächlich eingeteilt in:

I. Sclerodermia diffusa, d. i. die von Anfang an chronisch progressive Sklerodermie, welche als Allgemeinkrankheit Muskeln, Knochen, Eingeweide und Haut affiziert, letztere in mehr oder weniger ausgebreiteten Bezirken und zwar symmetrisch (Gesicht, Glieder und Lippen). Befällt sie die Finger oder Zehen, so kommt es zu der von Ball bezeichneten Sklerodactylie (kommt entweder allein, oder, was häufiger ist, verbunden mit lokalisierter oder auch allgemeiner Sklerodermie vor).

II. Sclerodermia circumscripta.

Lewin-Heller beschreibt, ohne sich an die Symptomatologie zu halten, eine grosse Anzahl von Sklerodermieen und beobachtet dabei nur eine Einteilung:

Sclerodermie en plaques
Sclerodermie in Bändern und
Sclerodermie in Streifen.

Aetiologie.

Die Heredität scheint bei der Sklerodermie keine Rolle zu spielen. Woher die Impulse für die Gewebsveränderungen bei den sklerodermischen Prozessen kommen, ist ebenso noch im Zweifel, wie die Frage nach der Natur derselben. Vielfach hat man geglaubt, dass in funktionellen Störungen des Nervensystems die Ursache für die Gewebserkrankungen gegeben sei, und dass somit eine Angio- oder Trophoneurose vorliegt (Nothafft, Lewin-Heller).

Singer ist geneigt anzunehmen, dass die Sklerodermie, das Myxoedem und die Basedow'sche Krankheit verwandte Zustände seien, wie Lewin-Heller in ihrer Monographie nachgewiesen haben.

„Die Sklerodermie wird in allen Lebensaltern angetroffen; doch fällt die grosse Zahl der Erkrankungen bei Männern in die drei Decennien vom 20.—50. Jahre, beim Weibe vom 10.—40. Jahre auf. Also gehören die Sklerodermiefälle meist in die Zeit der höchsten körperlichen

Ausbildung, speziell der höchsten Entwicklung der geschlechtlichen Thätigkeit.

Menopause und Arteriosklerose scheinen einflusslos zu sein. Die am meisten affizierte Nation ist die französische; die Rasse hat jedoch damit direkt nichts zu thun. Vielmehr suchen Lewin-Heller den Grund in den in Frankreich häufigen Nervenkrankheiten und sehen es auch als Beweis an, dass mit dem Steigen der Nervenkrankheiten in den letzten Jahren auf deutschem Boden sich auch die Zahl der Sklerodermiefälle vermehrt hat.

Der Beruf ist ohne Einfluss. Das weibliche Geschlecht überwiegt nach den bisherigen Erfahrungen das männliche an Zahl: in der Zusammenstellung von Lewin-Heller fanden sich unter 435 Fällen 292 Weiber, i. e. 67 %.

Als Ursachen wurden in den von Lewin-Heller erforschten Fällen übereinstimmend mit der allgemeinen Erfahrung ziemlich häufig angegeben: Hysterie, Nervosität, Krämpfe, Chorea (15 mal), Kummer, Not, geistige Ueberanstrengung, Schreck, Erregung (15 mal), Menstruationsstörungen (11 mal), Rheumatismus (24 mal), Erkältung (53 mal), Trauma, Panaritium und Abszess (29 mal); häufig wurde die Sklerodermie in unzweifelhaftem Anschluss an Erkältungen und Durchnässungen beobachtet, und zwar kann die Hauterkrankung der Ursache sofort folgen, d. h. schon nach 24 Stunden. Hervorzuheben sind die Angaben über Entwicklung der Sklerodermie als Nachkrankheit bei Scharlach und Erysipel. Die Beobachtung Schäffers, dass der Beginn der Sklerodermie mit dem Schwund einer Struma zusammenfalle, ist bisher nur von G. Singer bestätigt worden.

Hellers Ansicht, dass es sich um eine mit der Elephantiasis zu parallelisierende Erkrankung handelt, die durch Lymphstauung zustande kommt, ist definitiv verlassen.

Wie aus der Literatur zu ersehen ist, kann es sich

nicht um einen gewöhnlichen Entzündungsvorgang handeln, da in diesem Falle der Befund an den Gefässen und Bindegewebszellen ein anderer sein müsste, als er es thatsächlich ist. Nach Wolters ist die Alteration der Gefässe und die interstitielle Entzündung charakterisierend für den Prozess. Die Frage, ob die Gefässveränderungen vor oder nach der Wucherung des Bindegewebes auftreten, lässt sich nach Dinkler nicht absolut sicher entscheiden.

Nach Unnas Ansicht ist eine spezifische Endarteritis als das Wesentliche derselben zu betrachten. Unna sagt: „Die spezifische Cutisveränderung besteht in einer kollagenen Hypertrophie. An den Arterien der Haut existiert eine solche nur in der obliterierenden Intimawucherung am Schlusse, und diese Erscheinung tritt erst viel später auf, als die kollagene Hypertrophie der Cutis. Die letztere fällt vielmehr zeitlich zusammen mit einer Zellenwucherung an den Gefässen. Wäre die Gefässerkrankung das Wesentliche des Prozesses, so müsst eine Sklerose der Gefässe vorausgehen; wir müssten zu einer Zeit sklerotische Gefässe in noch normalem Hautgewebe verlaufen sehen, was aber nicht der Fall ist. Daher ist also Zellwucherung an den Gefässen gleichzeitig Folge derselben unbekannten Ursache und die letztere Veränderung natürlich allein für diesen Prozess charakteristisch.“

Symptome.

Die Sklerodermie durchläuft nach der allgemeinen Annahme 3 Stadien:

1) Oedem,
2) Induration,
3) Atrophie.

Dem sklerodermatischen Oedem gehen aber in der grossen Mehrzahl der Fälle (Lewin-Heller) Prodrome voraus. Die Sklerodermie trat nach Lewin-Heller auf:

circumscript	in 85 Fällen	=	27 %
circumscript und diffus . .	in 97 „	=	27 %
diffus	in 170 „	=	47 %
	Sa. 352 Fälle.		

Prodromalstadium: Dieses ist bei der chronischen Form unmerklich, so dass die Patienten nur zufällig auf ihr beginnendes Leiden aufmerksam werden.

Nach Lewin-Heller ist Fieber höchstens in 1% der Fälle beobachtet worden. Ikterus fand sich 1 mal, schlechtes Allgemeinbefinden 6 mal und schlaganfallähnlicher Zustand 7 mal.

Sensible Störungen als Prodromalerscheinungen sind ziemlich häufig, und zwar werden sowohl Schmerzhaftigkeit der Haut wie auch Parästhesien angegeben. Diese bestehen in einem Gefühl von Taubheit und Eingeschlafensein, Kältegefühl, mehr oder weniger heftigem Jucken, rheumatischen Schmerzen etc. Eigentliche Neuralgieen können an den verschiedensten Körperstellen vorkommen; sie können bestimmt lokalisiert oder ziemlich vage auftreten. Nicht selten scheinen vasomotorische Störungen vorzukommen; so treten typische Symptome in Form von mehr oder weniger flüchtigen Erythemen, vorübergehendem Kältegefühl, Asphysien (an den Extremitäten), Rötungen auf; ferner auch fleckweise Blutungen, Lymphdrüsenschwellung und Oedem.

Als trophische Störungen sind nach A. v. Nothafft Bläschen, flache Ulcerationen, Rhagaden, Hyperkeratose, Schwielenbildung und kleienförmige Abschuppung zu nennen.

Nach Ablauf längerer oder kürzerer Zeit kommt es nun an Ort und Stelle der prodromalen Erscheinungen oder auch an Hautpartien, welche vorher keine solchen darboten, zum Auftreten der typischen Erscheinungen der Sklerodermie. Aus den Angaben der Patienten geht her-

vor, dass in der immerhin bemerkenswerten Verhältniszahl von 95 : 196 (A. v. Nothafft) die obere Extremität vom Ellenbogen bis zu den Fingern und die untere Extremität vom Knie bis zu den Zehen, also Orte, welche infolge ihrer weiten Entfernung vom Herzen leicht Ernährungsstörungen ausgesetzt sind, zuerst ergriffen worden sind. In 42 Fällen waren Hals, Brust und Nacken zuerst befallen.

Das Oedem, welches von der Mehrzahl der Autoren als erstes Stadium der Sklerodermie gedeutet wird, tritt von selbst oder im Anschluss an Erysipel oder Zirkulationsstörungen auf.

In einem Falle ist symmetrisches Oedem der Hände, Kniee und Beine beobachtet worden. Bringt der Fingerdruck in den ödematösen Bezirken keine Delle mehr hervor, so muss man annehmen, dass das zweite Stadium eingetreten ist.

Ueber die Lokalisation der Sklerodermie geben 420 Fälle (nach Lewin-Heller) folgende Aufschlüsse: in 16 % war Sklerodermie des ganzen Körpers vorhanden, in 32 % waren die oberen Extremitäten (Sklerodactylie), in 22 % der Stamm, in 20 % der Kopf und in 17 % die unteren Extremitäten erkrankt. In zwei Fällen wurde halbseitig angeordnete Sklerodermie beobachtet. Die Beugeseiten waren ausserordentlich selten im Vergleiche zu den Streckseiten befallen. Schleimhäute und Genitalien sind sehr selten ergriffen worden. 21 mal trat die Sklerodermie entsprechend dem Verlaufe eines grossen Haut- oder Muskelnerven auf.

Hautbeschaffenheit: Die im ersten Stadium ödematöse Haut wird im zweiten hart. Diese Härte ist sehr verschieden und schwankt zwischen einfacher Derbheit und holz- bis marmorartiger Härte, oder ist mit Leder, Gummiplatten und Kartenblättern vergleichbar. Die Haut ist dabei glänzend, glatt oder rauh und schuppig, gespannt

und verdickt (in einem Falle bis zolldick); Falten und Runzeln verstrichen, ihre Farbe ist alabasterweiss, wachsgelb oder schmutziggrau; manchmal kommt es zu mehr oder weniger dunklen Pigmentflecken oder ausgedehnten diffusen und ungleichmässigen Pigmentationen; aber solche Pigmentierungen kommen nur bei den älteren Fällen von Sklerodermie vor, und zwar scheinen sie sowohl bei der Atrophie, wie bei der Heilung zurückbleiben zu können. Beobachtungen vitiligoartiger Entfärbungen sind wohl entweder auf zufällige Kombination oder auf Narben zurückzuführen.

In 81 Fällen (nach A. v. Nothafft) war es nicht möglich, eine Hautfalte aufzuheben infolge Verlustes ihrer Verschieblichkeit auf der Unterlage. Die verhärteten Stellen liegen im Niveau der übrigen Haut oder überragen dieselbe um ein geringes (Stadium elevatum).

Ihre Härte verliert sich nur allmählich in die Umgebung oder erscheint, oft weniger dem Auge, als dem tastenden Finger, scharf abgesetzt.

Die ursprünglich erhabenen Stellen sinken im letzten Stadium mit der Atrophie ein. Bei hochgradiger Atrophie können schon leichte Bewegungen der Haut Einrisse und Blutungen hervorrufen.

Schliesslich sind sklerosierte Partien ganz fest auf ihrer Unterlage fixiert. Geht der Prozess in die Tiefe, so kann er Fascien, Sehnenscheiden, Muskeln und Knochen in Mitleidenschaft ziehen.

Der Körper kann zuletzt wie in einem Kürass stecken; im Gesicht werden die mimischen Bewegungen behindert oder gänzlich unmöglich, und schliesslich nimmt das ganze Gesicht eine starre, mumienhafte oder maskenähnliche Beschaffenheit an; es wird greisenhaft.

Die Nase sieht aus wie nach einem abgeheilten Lupus; die Nasenflügel gespreizt, zuweilen die Nase selbst schnabelartig verbogen. Die Lippen werden verkürzt und sind

nicht mehr imstande, die Zähne zu decken. Die Augenöffnungen werden schlitzförmig verengt, die Gelenke in der Mittellage fixiert. Die Resorptionsfähigkeit der Haut scheint nicht wesentlich herabgesetzt zu werden. Die Schweisssekretion wurde an den sklerosierten Stellen bald normal, bald verringert oder aufgehoben (Anidrosis), bald gesteigert (Hyperephidrosis) gefunden; in einem Falle ist es zur Chromidrosis gekommen. Kaposi sah nach Pilokarpininjektionen bei sonst allgemeinem Schweissausbruche die sklerodermatischen Stellen nur mässig, Neumann gar nicht secernieren. Im Allgemeinen lässt sich sagen, dass das Wiederauftreten schon versiegter Schweisssekretion als prognostisch günstiges Zeichen aufzufassen ist (Strambio, Nothafft).

Die Talgsekretion wird von manchen (Handford, Gaskoin, White) als vermehrt, von der Mehrzahl der Autoren (Lewin-Heller) als vermindert angegeben; die Haut ist bald von fettigem Aussehen, bald trocken.

Trockenheit der Haare und Aknebildung (White, Kühner) auf den erkrankten Stellen ist mehrmals verzeichnet.

Die Sensibilität (Lewin-Heller) liess in der Mehrzahl der Fälle keine Störungen erkennen; doch wurde gelegentlich über Erhöhung der einzelnen Empfindungsqualitäten berichtet. Sind Sensibilitätsstörungen vorhanden, so können auch Parästhesieen auftreten (Gefühl von Taubsein, Prickeln und Brennen) oder Hyperästhesieen oder Anästhesieen, wobei letztere in erstere übergehen oder auch beide nebeneinander bestehen können.

Nach Dinkler erleidet im ersten Stadium, welches mit der Verdickung der Haut abschliesst, weder die Innervation noch die sekretorische Thätigkeit irgend eine Alteration; hingegen kann im Stadium der Retraktion und Schrumpfung nicht nur eine Abschwächung der nervösen

und sekretorischen Leistungen, sondern sogar ein völliges Aufhören derselben eintreten.

Die Temperatur der erkrankten Hautstellen scheint normal oder nur wenig vermindert (Lewin-Heller); Kälte und Cyanose der Haut werden von vielen Autoren angegeben (Alpago-Norello, Eilenburg, Erber, Bar) und das subjektive Kältegefühl ist manchmal eine Hauptklage der Patienten. (Armaingand, Zambaco, Gardième).

Schmerzen sind nach Lewin-Heller relativ häufig; sie können dumpf oder ziehend sein, können spontan, bei Berührung, auf Druck und bei Bewegungen auftreten. Letztere dürften ihren Grund in der Zerrung der Hautnerven durch die gespannte Haut haben; die spontan auftretenden dürften vermutlich durch Druck des Exsudates oder eine leichte Neuritis zu erklären sein.

Veränderungen des elektrischen Leitungswiderstandes der sklerodermatischen Haut wurden wiederholt beobachtet (Erben, Dinkler, Eulenburg).

Als vasomotorische Störungen werden angeführt (Nothafft): Varicen auf sklerosierten Stellen, Urticaria-Quaddeln und Urticaria Factitia.

Als trophische Störungen werden beschrieben (Nothafft): Desquamation (kleienförmige bis zur Abblätterung dicker, weisser Schuppen), ausserdem Ecchymosen, Erythema, Eczemapsoriasis vulgaris, Herpes-Zoster-Bläschen, pustullobullöse Eruptionen, Keloid ect.

Infolge von Muskel- und Fett- etc. Verminderung oder -Schwundes kommt es namentlich über den Knochenvorsprüngen zu Decubitus (Neusser). Eigentliche Ulcerationen wurden 48 mal beobachtet; sie können in Gangrän übergehen (Nothafft).

Zu den trophischen Störungen ist auch Atrophie des Fettes, der Muskeln und Knochen, der Lippen, der Nase, der Ohren, des gesammten Organismus, der Extremitäten zu rechnen (Nothafft).

In einer ganzen Reihe von Fällen sind Veränderungen an den Haaren beobachtet worden und zwar Canities, circumscripter Haarausfall, Trockenheit und Brüchigkeit der Haare, Verdünnung oder borstenartige Stellung an der erkrankten Stelle der Kopfhaut, punktförmiges Hervortreten der Haarfollikel. Aehnlich wie das Kopfhaar kann auch das übrige Körperhaar erkranken, z. B. in der Achselhöhle (Nothafft). Damm führt einen Fall von trophischer Panophthalmie an, G. Lewin einen von hochgradiger Atrophie des Zahnfleisches.

Motilitätsstörungen (Lewin-Heller, Javisch). Durch Druck und Spannung, welche durch die Sklerose der Haut bedingt sind, kommt es zur Atrophie des Unterhautzellgewebes, der Fascien und Muskeln. Diese Atrophie gehört jedoch nicht zur Inaktivitätsatrophie, sondern ist auch als Folge eines sklerotischen Prozesses in den Muskeln anzusehen, der sich nach den Beobachtungen von Westphal und Thiebiege ebenfalls an den Stellen, über denen die Haut normal geblieben ist, (also auch primär) entwickeln kann.

Am häufigsten sind diejenigen Funktionen gestört, welche den feinsten Bewegungsorganismus erfordern, so z. B. Oeffnen des Mundes, Bewegung der Augenlider und die Thätigkeit der Finger. (Nähen, Ankleiden, Trommelschlagen, Klavierspielen).

Die Affektion des Gesichtes kann den Mund so hochgradig verengen und die Kaubewegung so vollständig aufheben, dass die Kranken schon nahezu oder völlig verhungert sind.

Verschiedene Sprachstörungen (Schwerfälligkeit, Nasalität, Heiserkeit, Lispeln, Stottern) sind nicht auf eine verminderte Beweglichkeit des Kehlkopfes (eine solche wurde nur in einem Falle von Thiriol beobachtet), sondern auf die mechanische Behinderung der Mund- und

Lippenbewegung und auf die eventuelle Zungenschwellung zurückzuführen.

Die Beugung der Vorderarme zu den Oberarmen, die Elevation des Armes im Schultergelenk, Pro- und Supination hat man mehr oder weniger vermindert gesehen.

Es kommt zu schwankendem Gang, genu valgum und pes valgus, die Patienten können nur kleine Schritte machen, nicht mehr Treppen steigen, in hochgradigen Fällen selbst nicht sitzen.

Rigidität der Thoraxmuskulatar erzeugt Atemnot. Die Rigidität der Bauchmuskulatur hat schon Behinderung der Schwangerschaft zur Folge gehabt. (Lewin-Heller).

Die Muskulatur ist durch Infiltration schon im Anfangsstadium kontrahiert. „Zweifelhaft bleibt, ob das von Fuchs konstatierte, starke Sehnenknarren bei Bewegung der Hände auf eine Erkrankung der Sehnen zurückzuführen ist.

Der Allgemeinzustand der Erkrankten scheint in den ersten Jahren nicht wesentlich alteriert. Dass aber hochgradige Veränderungen der Haut, eines für die Erhaltung der Körperfunktionen so wichtigen Organes, weitere Folgeerscheinungen nach sich ziehen müssen, dürfte wohl klar sein. (Nothafft.)

Zunächst wird direkt mechanisch die Zirkulation durch die starre, unnachgiebige Beschaffenheit und Verkürzung der Haut wesentlich erschwert; die inspiratorischen Bewegungen werden vermindert und gehemmt, und es tritt schon bei geringer Steigerung des Sauerstoffbedürfnisses eine ausgesprochene Dyspnoë ein, weil das Diaphragma den Ausfall der inspiratorischen Thoraxerweiterung nur in ruhiger Haltung zu kompensieren vermag.

Fernere Komplikationen sind: Magenbeschwerden, Leibschmerzen, Salivation (infolge der Schluckbehinderung), häufiges Erbrechen, Obstipation und Diarrhöen und so erklärt sich auch die Gewichtsabnahme. (Nothafft).

Ferner sind beobachtet (Nothafft): zeitweise Albuminurie, je einmal Glycosurie, Verminderung des Harnstoffes, Phosphaturie, Enuresis nocturna und Blasenbeschwerden.

Ausserdem sind nachgewiesen worden: Emphysem, beginnende Tuberkulose, Bronchitis und Lungencirrhose. (Nothafft).

Ein schweres Respirationshindernis kann die in einem Falle wahrgenommene Verengung des Kehlkopfeinganges werden, welche auf einer Verkürzung der ary-epiglottischen Falten beruht.

Aus den Blutuntersuchungen können irgendwelche Schlüsse nicht gezogen werden. Lymphdrüsenschwellung ist wiederholt gesehen worden. (Nothafft). Die manchmal beobachtete starke Blutfüllung der Gefässe des einen Auges (Nothafft), oder Corneatrübungen dürften auf trophische Prozesse zurückzuführen sein. Die Reflexe, insbesondere die Sehnenreflexe, verhalten sich sehr verschieden, können ungeschädigt, aufgehoben und erhöht sein.

Für zentrale Affektion spricht einseitiges Auftreten der Sklerodermie, symmetrische Anordnungen von Geschwüren, Nagelveränderungen, Bläschenbildung, Bildung der prodromalen Flecken und gleichzeitig mit der Sklerodermie halbseitige Gesichtsatrophie. (Nothafft).

Der Verlauf ist ein sehr wechselnder. Bei den universellen Formen kommt es häufig zu Ernährungsstörungen und zu Marasmus. (Lewin-Heller).

In dem Stadium der Induration können nach Lewin-Heller manchmal unter Oedembildung in wenigen Tagen die Krankheitsherde weich werden und sich zurückbilden. Schliesslich bleibt etwas Pigment zurück, selbst dieses kann zuletzt wieder verschwinden. Die motorischen Störungen lassen entsprechend der Veränderung der Hautbeschaffenheit, soweit sie durch die letztere bedingt waren, ebenfalls nach.

Als kürzeste Dauer des Heilungsprozesses wurde von Lewin-Heller zwei Monate, als längste sechs Jahre beobachtet. Sehr selten hat man eine längere Heilungsdauer beobachtet, wie z. B. 30 Jahre im Falle „Ledermann", wo das sklerotische und atrophische Stadium neben einander hergingen.

Die Prognose (Javisch) bei Sklerodermie ist im allgemeinen nicht so schlecht, wie bei Morbus Addisonii. Relativ am günstigsten erscheint sie bei den circumscripten Formen, welche zum Teil, ohne Spuren zu hinterlassen, schwinden oder Atrophien bilden.

Immerhin wird die Möglichkeit der Entwicklung diffuser Formen aus den circumscripten nicht aus dem Auge zu verlieren sein. Bei Kindern scheint die Prognose noch etwas besser als bei Erwachsenen. Fast durchaus ungünstig gestaltet sich der Verlauf der Sklerodaktylie, da bei derselben eine Rückbildung der Erscheinungen nicht zu erwarten ist und durch die Beteiligung der Muskeln, Sehnen und Knochen schwere Funktionsstörungen zu Stande kommen. Die nur auf die Hand beschränkte Form, welche das Leben nicht gefährdet, kann über Decennien fortbestehen, wie z. B. in einem von Harlund beobachteten Falle, in welchem dieselbe bereits 48 Jahre währte. Auch die universelle Form kann in dem Wechsel progressiver und regressiver Stadien durch viele Jahre bestehen, ohne das Leben zu gefährden; dagegen sind natürlich Funktionsstörungen vorhanden. Einer wenigstens zeitweiligen Besserung scheinen alle Fälle mit Ausnahme der Sklerodaktylie zugänglich, so lange sie sich im Stadium der Sklerose befinden. (Nothafft.)

Die Diagnose. (Jarisch).

In den Fällen, in denen die Härte und die übrigen beschriebenen Symptome typisch entwickelt sind, ist die Diagnose leicht; im Beginne der Erkrankung jedoch, wo

oft nervöse Erscheinungen vorherrschen, schwierig. Wenn man alle möglichen konstitutionellen Oedeme ausschliessen kann, bleibt noch immer der Gedanke, dass es sich um Oedema persistans handelt.

Längere Zeit kann die Sklerodermie unter dem Bilde des chronischen squamösen Ekzems oder des Lupus erythematoides auftreten; auch Elephantiasis (beginnend) kann so lange vorgetäuscht werden, bis die eintretende Atrophie die Annahme der mit Hypertrophie einhergehenden Krankheit unmöglich macht. In den Anfangsstadien mancher Fälle und namentlich solcher von Sclerodactylie ist allerdings eine sichere Differenzierung gegenüber der Ragnandschen Krankheit, Erythromelalgie, der Morvanischen Krankheit etc. schwer.

Die Pigmentierungen können bei Sklerodermie so stark werden, dass sie den Gedanken an Addisonsche Krankheit hervorrufen, doch wird das Auftreten der eingentümlichen Härte und der Mangel von Pigmentierungen an der Schleimhaut, der Adynamie etc. die richtige Beurteilung dieser Fälle leicht ermöglichen. Die circumscripte Sclerodermie ist oft nur schwer von Lepra oder von Scirrhus der Haut zu unterscheiden. Dann wird das Erhaltenbleiben der Sensibilität etc. differenzieren. Befällt die Krankheit zunächst nur den Kopf, so kann der Haarausfall allein wie bei Alopecia areata oder Syphilis imponieren; ähnliche Bildungen, wie die Sclerodactylie schafft die Gicht oder der chronische Rheumatismus (doch sitzen hier die Veränderungen besonders an den Gelenken), ferner die Lepra mutilans (Phalangennekrose).

Todesursache.

Die Sklerodermie für sich allein als chronische Affektion führt nach Lewin-Heller nur selten zum Tode; meistens tritt derselbe durch Marasmus (als Folge mangelhafter Ernährungsaufnahme) durch Atmungsstörung oder Bron-

chitis, Pneumonie, Pleuritis etc. ein. Lewin und Heller schieben der bei Sklerodermie darniederliegenden Ernährung einen ungünstigen Einfluss auf die Lungentuberkulose zu. (Behinderung der Lungenaktion). Ausserdem nennen sie als direkte Todesursache: Erysipel, septische Peritonitis, Pericarditis, Herzleiden, morbus Brigthii, „Herzschlag" Wassersucht u. s. w.

Anatomie.

Es mögen die Ansichten von verschiedenen Autoren mehr oder weniger differieren, aber darin besteht fast sichere Uebereinstimmung (Lewin-Heller), dass es sich bei der Sklerodermie in allen ihren Formen um eine Hypertrophie des kollagenen Gewebes der Haut und der cutis handelt! Die Bindegewebsbündel des Coriums sind verbreitert, dichter aneinander gedrängt, die zarten Fasern des Papillarkörpers in mächtige fast homogene Balken umgewandelt und dicht ineinander verfilzt; die Papillen, oft verbreitert und verkürzt, fehlen zum Teil vollständig, und die Corium-Epidermisgrenze wird vielfach durch eine eben fortlaufende oder nur mässig gewellte Linie gebildet. In das subcutane Gewebe, dessen Grenzen sich gegen die Cutis vollkommen verwischen, strahlen mächtige, breite Bindegewebszüge ein, das Fettgewebe verfällt der Atrophie und wird überall durch das dichte Netzwerk breiter Bindegewebsbündel ersetzt, woraus ein Gewebe resultiert, welches in seiner Struktur jener der pars reticularis sehr nahe steht.

Grosses Interesse verdient die Beobachtung von Lewin-Heller, dass der Ductus thoracicus bei 2 Sektionen ver ändert gefunden worden ist, Veränderung des Schilddrüsenlappens und Knotenbildung in beiden Lappen einmal Muskelveränderung atrophischer Natur 3 mal, cirrhotischer 1 mal, Gelenkaffektionen in 2, Einbettung des Sympathicus

in Stränge in 1, Veränderungen am Gehirn und seinen Hüllen, an der Wirbelsäule und am Rückenmark in 7 Fällen.

Nach Lewin-Heller finden wir bei der mikroskopischen Untersuchung der Haut: das Stratum corneum seiner Breite nach nicht verändert, die homogenen Zellen mit Pigment angefüllt. Wenn Wolters hervorhebt, dass die Zellen zu Lamellen vereinigt, stellenweise von dem Reste abgehoben sind, so halten Lewin-Heller diese auch von ihnen beobachtete Thatsache für zufällig, durch die Präparation bedingt, dagegen haben sie dafür eine Abhebung des Stratum corneum konstatiert, an der eine geronnene Eiweissmasse zwischen Hornschicht und Rete auf ein ursprünglich vorhandenes Bläschen hinwies.

Nach Dinkler besitzt das Stratum corneum nur ein geringes Volumen. Unna beschreibt bei der kartenblattähnlichen Sklerodermie eine Hypertrophie des Stratum corneum auf Kosten des Stratum mucosum, schildert aber bei der Sclerodermia diffusa die Hornschicht als normal. Forster fand an narbigen Stellen das Stratum corneum verdünnt. Schadewaldt konstatierte die Desquamation mikroskopisch. Carstens hebt die Verschmälerung des Stratum corneum hervor. Das Stratum granulosum zeigte in den Präparaten Lewin-Heller 2—3 Lagen völlig normaler, die üblichen Färbungen annehmender Zellen. Das Stratum mucosum ist intakt, nur selten zeigt es Ernährungsstörungen. Pranke fand in einigen mit Orexin gefärbten Schnitten eigentümliche, die Kernfärbung annehmende Bildungen, Dinkler glaubt, dass die interepithelialen Saftspalten, in deren hellen Spatien die Stachelfortsätze der Epithelien in Form feinster Zähnchen in einander greifen, an Schärfe verloren haben. Nach Nothafft ist dies ein sehr häufiges Vorkommen und hängt wesentlich von den Absterbevorgängen in der Haut ab. Spieler fand eine Verschmächtigung, Neumann eine Hypertrophie des Rete Malpighi.

Die Basalschicht des Stratum mucosum zeigt nach Dinkler und Wolters leicht granulierte Zellen von ansehnlicher Grösse. Nothafft glaubt, dass es unverändert ist und hat auch, wie Wolters, Dinkler, Unna u. A. Pigment in dem Protoplasma der Zellen gefunden.

Nach Lewin-Heller ist das Corium ziemlich deutlich verändert, die Zellen des Bindegewebes verkleinert und die Zahl derselben vermindert. Nach Dinkler treten (in der fleckenweise auftretenden Form) ausgedehnte zellige Infiltrationen um die Drüsen, Blutgefässe und Fettträubchen des Coriums und subcutanen Gewebes auf und markieren die ersten Anfänge des anatomischen Prozesses. Der Rückgang der Zahl der spindelförmigen Bindegewebszellen ist nur ein scheinbarer. Die Zellen werden durch die Zunahme der kollagenen Bündel auseinander gedrängt, so dass in einem Gesichtsfeld relativ wenig erscheinen. Kähler spricht z. B. von einer massenhaften Vermehrung; dies erscheint Lewin-Heller nicht erwiesen.

Die elastischen Fasern sollen nach Wolters nicht allein an Zahl und Volumen zugenommen haben, sondern auch im Verlauf unregelmässig geworden sein. Auch Crocker, Spieler, Chiari, Plate, Wolter, Auspitz u. A. fanden das elastische Gewebe vermehrt. Unna und v. Nothafft konstatieren nur eine passive Veränderung der elastischen Fasern. Die Tunica elastica verhält sich bis zu einem gewissen Grade widerstandsfähig.

„Das Pigment ist im Corium zweifellos vermehrt". (Dinkler, Wolters, Benthier, Lieber, Schadewaldt, Auspitz, Förster).

Pigment findet sich nach Jarisch stellenweise vermehrt in den Basalzellen und in der subpapillaren Schicht; im letzteren teils in Bindegewebszellen eingeschlossen,

teils in Form von Schollen und Krümeln frei im Gewebe; aber grössere Pigmentschollen waren selten. Meist setzt sich das Pigment aus Haufen kleinster Körnchen zusammen. Die Häufigkeit des Pigments in der subpapillaren Schicht kann man mit dem Reichtum gerade der Papillen an feinsten Capillarschlingen erklären. Trifft eine Schädigung diese feinsten Gefässe, so ist ein Blutdurchtritt leichter ohne Gefässzerreissung möglich, als aus den dickwandigen Gefässen der tieferen Cutisschichten. Zu einer ähnlichen Ansicht ist auch Unna beim Studium eines Falles von Sclerodermia circumscripta, von ihm Morphaca genannt, gekommen. Auch er bringt die Pigmentablagerung mit Dilatation der Blutgefässe zusammen.

Die chemische Beschaffenheit des Pigments ist nach Nothafft bisher wenig bekannt.

Von den drei Schichten der grösseren Blutgefässe ist nach Wolters besonders Intima und Adventitia, weniger die Media affiziert. Das adventitielle Gewebe ist zuweilen ganz geschwunden, in hochgradig affizierten Stellen wird die Tunica elastica zerrissen, so dass die wuchernden Gefässe der Media und Intima unvermittelt in einander übergehen. In der Intima ist das Endothel stark gewuchert und mit Rundzellen durchsetzt. Durch diese Veränderung kann es zur Gefässverengung, ja sogar zu einem völligen Verschluss des Lumens kommen.

Ueber einen sehr wichtigen Teil der Gefässe, die Nerven, fehlen, wie Lewin-Heller hervorhebt, alle pathologischen Erfahrungen.

Neumann, Rasmussen, Schwimma und Bafes, Vidal u. A. hatten schon Verdickung der Gefässwände, Verengerung des Lumens durch Endarteritis obliterans nachgewiesen, Radeliffe, Crocker, Mery u. A. hatten die Wichtigkeit der Gefässveränderungen für die Pathogenese hervorgehoben. Dinkler und Wolters stellten die Beteiligung der Gefässe bei den sklerodermatischen

Prozessen in den Vordergrund. In den einzelnen Häuten lässt sich die Arterienerkrankung als peri-meso- und endarteritis fibrosa bezeichnen.

Die Erscheinungen an den Capillaren (Verdickung ihrer Wandung infolge Kernvermehrung sowohl im Endo- wie Epithel), die mit der Verödung der Gefässbahn abschliessen, sind schon früher genügend hervorgehoben, und es erübrigt nur noch, zu erwähnen, dass in gleicher Weise, wie es von Rassmussen betont wird, in unseren Fällen die Veränderungen der Arterien auf die Haut beschränkt geblieben sind. (Dinkler).

Unna fand bei der diffusen Sclerodermie die Lymphbahnen der gesamten Cutis verengt. Bei der kartenblattähnlichen Sclerodermie sah er Erweiterung bei der Morphaea Verengerungerung der Lymphspalten.

Die Schweissdrüsen, die unter der sklerodermatischen Scheibe liegen, fand Unna bei der kartenblattähnlichen Sklerodermie wenig verändert, die an der unteren Grenze liegenden Knäuel waren zellig infiltriert, hatten teils verengte, teils erweiterte Lumina.

An den Talgdrüsen und Haaren sind geringe Veränderungen, Verstopfung der Drüsen durch abgesonderte Epidermismassen (A. Heller) ein bei vielen Dermatosen vorkommender Befund. Auffällig deutlich traten die Erectores pili hervor. (v. Nothafft).

Dinkler fand die glatten Muskelfasern in der starren Haut infolge der vermehrten Arbeit compensatorisch hypertrophiert. Das Unterhautfettgewebe ist im atrophischen Stadium der Sklerodermie gleichfalls atrophisch; mit den Gefässen dringen bindegewebige Züge zwischen die Fettstäubchen ein. Neugebildetes Bindegewebe tritt an die Stelle der Fettzellen. (v. Nothafft.)

Die Atrophierung der Muskelfasern kommt durch Wucherung des interstitiellen Bindegewebes zu stande, und die Gefässe der Muskulatur weisen dieselben Ver-

änderungen auf wie die der Haut. (Mery, Goldschmidt und Dinkler).

An den Nerven sind bisher wenige Veränderungen nachgewiesen worden. Wolters fand auffällig wenig Nervenfasern. Er konstatiert ferner, ebenso wie Dinkler, Rasmussen und Förster eine Verdickung des Perineuriums. Arno Zahn fand Neuritis parenchymatosa, Lagrange Ansammlung von Lymphzellen in den Nervenscheiden, Meyer konstatiert durch Osmiumhärtung Segmentation des Markes, Zellwucherung, sowie vielfache Zeichen der Degeneration. Die Finger waren in seinem Fall sehr reich an marklosen Fasern. Westphal fand im Gehirn skerotische Herde, sieht in demselben aber nur eine seltene Lokalisation des Krankheitsprozesses. Ueber weitere Veränderungen des Nervensystems wurde von Caloct und Luyss Sklerose der grauen Kerne der Medulla oblongata und der Vorderhörner des Rückenmarks konstatiert.

Die Knochen können auch atrophieren, besonders bei der Sklerodaktylie. Schnitt durch die Endphalangen der sklerotischen grossen Zehe ergab nach Wolters „ein Fehlen jeder Spur von Subcutangewebe, das durch fibröse Massen ersetzt wurde, welche dem Knochen dirckt anlagen. Es konnte daher auch nur an vereinzelten kleinen Stellen von einem Perioste die Rede sein, und auch hier war dasselbe nicht mehr ganz normal, sondern zeigte auffallende Kernvermehrung.

Die Compacta des Knochens war nicht mehr vorhanden, die ganze Phalange weniger voluminös, verschmälert und plattgedrückt".

„Der Querschnitt des Knochens bietet ein auffallendes Bild dar. Spärliche, meist dünne, zackige Spongiosa-Bälkchen, die mit ihren mannigfaltigen Formen wie abgenagt aussehen, bilden das grobe Maschenwerk, in das sich von der Peripherie her das wuchernde Bindegewebe

eindrängt, vor sich herschiebend einen Wall kleinzelliger Infiltration; vorbereitend und unterstützend arbeiten die zahllosen Osteoplasten, welche die Knochenbälkchen besetzen und in ihre Lacunen eingebettet, die Substanz langsam zur Einschmelzung bringen".

Von Veränderungen innerer Organe fanden sich bei Obduzierten nur wenig Typisches. Die Befunde wie Flecken am Endocard, Sclerose des Myocard, Endarteritis obliterans in der Niere, den Lungen, im Uterus, fibröse Knoten in der Milz, der Lunge und den Lymphdrüsen (Meyer, Mery, Goldschmidt, Hildebrandt, Dinkler u. A.) sind wohl als zufällig anzusehen.

Therapie.

Nach Ansicht von Hentig, Gambarini, Kaposi und Lang heilt Sklerose spontan oder trotzt allen therapeutischen Massregeln. Von Operations-Eingriffen ist nach Nothafft nichts zu erwarten. Lewin und Heller empfehlen der Ernährung des Kranken besondere Beachtung zu schenken, sogar vor einer künstlichen Ernährung nicht abzuschrecken und für gute Mundpflege zu sorgen. Kaposi machte mit Recht auf die individuelle Wirkung der Arsenpräparate aufmerksam. Ausser Roncego-Levico und andern Mineralwässern wird Solutio Fowlei oder Arsenpillen empfohlen.

Einen günstigen Einfluss auf die Ernährung der Haut haben auch zweifellos Bäder und zwar sind Moor-, Salz-, Kleienbäder etc. zu empfehlen.

Die Massage ist nach Lewin-Heller nützlich zur Hebung der Hauternährung; insbesondere wird man mit derselben die drohende Inaktivitätsatrophie der Muskeln bekämpfen müssen; man muss dabei jedoch sehr vorsichtig sein, weil die entzündeten Gefässe durch dieselbe noch gereizt oder zerrissen werden können.

Symptomatisch können gegen die bei der Sklerodermie

vorkommenden Schmerzen natürlich die Antirheumatica gebraucht werden. Ein Aderlass wurde von Villemin mit gutem Erfolge angewendet.

In Verbindung mit warmen Bädern empfiehlt Jarisch Einreibungen mit indifferenten Fetten oder Salben und Pflastern, denen eine erweichende Wirkung zugeschrieben wird, wie Quecksilbersalben- und -Pflaster.

Die Gewebesaft-Therapie ist auch wenig aussichtsvoll, Einspritzung von Brown-Sequard'scher Testikelflüssigkeit ohne Erfolg (Frank). Schäffer und Neisser erzielten mit der Darreichung von Kalbs-Schilddrüse keine günstige Wirkung. In J. Heller's Fall traten nach der Darreichung von Thyreoid-Extrakt Aufregungszustände ein. In Franke's Fall schien das Thiosinamin einen günstigen Einfluss auf die Sklerodermie gehabt zu haben.

Als wichtiges Mittel zur Hebung der Hauternährung ist nach Jarisch die Elektrotherapie anzusehen. Liegt in der Veränderung der Gefässe thatsächlich ein wichtiges Moment der Erkrankung vor, dann wäre nach Dinkla die Anwendung der Elektrizität umsomehr geboten, als sie lokal auf die Blutgefässe der Haut direkt oder auch durch Vermittlung der Gefässnerven einzuwirken vermag und ohne schädliche Nebenwirkungen lange Zeit angewendet werden kann.

Brocq empfiehlt als sehr wirksames Mittel bei der Behandlung der circumscripten Sklerodermie die Anwendung der Elektrolyse. Auch die Galvanisation des Sympathicus mit schwachen Strömen wurde, wie Jarisch angibt, als wirksam empfohlen.

Salicylpräparate wurden wiederholt zur äusserlichen und innerlichen Behandlung angewiesen und als wirksam befunden. (Schütte, Goldzieher). Von sonstigen inneren Mitteln wurde Jodkali, Chinin, Eisen, Arsen, Arg. nitricum stibiat, Asa fötida, Pilocarpin etc. (Lewin-Heller) angewendet; als äussere werden empfohlen: Theer, Sali-

cyl, Naphthol, Perubalsam, Leberthran, Pyrogallussalbe, Resorcin etc.

Von einer antisyphilitischen Kur ist nichts zu erwarten. Curran gab bei einem Krankeu, bei dem Lues nicht nachweisbar war, Quecksilber bis zum Eintritt des Speichelflusses, ohne auch nur die geringste Besserung zu erzielen. Lostorfer konnte bei einem gleichzeitig an Lus leidenden Kranken nach 60 Einreibungen keine Besserung feststellen.

Bei der Durchsicht der Literatur erkennt man, dass von den vielen gemachten therapeutischen Vorschlägen keiner grössere Erfolge hatte, dass wir, um es kurz zu sagen, dieser Krankheit fast machtlos gegenüber stehen.

Pathogenese der Sklerodermie.

I. Die nervösen Theorien.

Lewin-Heller erklärt nach seiner Materialsammlung die Sklerodermie als eine Angio-Tropho-Neurose, welche sowohl von den peripheren Nerven als auch von dem Centralnervensystem ausgehen kann, für letzteres spricht namentlich die erbliche nervöse Belastung.

Eine rheumatische Ausschwitzung soll nach Bulan, Fuchs, Graham, Mery u. A. die Sklerodermie erklären. Forget erblickt zuerst in der Sklerodermie eine langsame Entzündung des Coriums mit Ausgang in Verhärtung und Verkürzung.

Eine neuropathische Allgemeinkrankheit nahm Eulenburg an, eine Neuritis Rosenthal, Sympathicus-Affektion Schwimmer, eine Nervenkrankheit sehen ferner in der Sklerodermie Schulze, Herzog, Eichhoff, Gross, Supina u. A.

II. Die infektiösen Theorien.

Die Vermutung, dass man es bei der Sklerodermie mit einer Infektionskrankheit zu thun haben könne, wurde,

soweit Nothafft konstatieren konnt, das erste Mal von von G. Hoppe-Seyler ausgesprochen. Seine Versuche, Mikroorganismen zu züchten, waren ebensowenig von Erfolg begleitet, wie diejenigen Nicolaia's, Dinkler's, Wolters u. A.

III. Schilddrüsentheorien.

A. v. Nothafft hält Myxoedem und Basedowii nicht für Nervenkrankheiten, wie besonders französische Autoren wollen, sondern schliesst sich an Kocher und Möbius an, welche in denselben den Ausdruck einer Schilddrüsenerkrankung sehen.

G. Singer hat mit Rücksicht auf die in seinem Falle konstatierte anatomische Veränderung der Schilddrüse die Sklerodermie in Verbindung mit dem Schwund der glandula thyreoidea bringen wollen. Die Aehnlichkeit der Sklerodermie mit dem Myxoedem, die Singer annimmt, hat Lewin-Heller mit konstatieren können. Einen Schwund der Schilddrüse hat ausser Singer nur Schäffer festgestellt. Dagegen fand P. Meyer bei der Sektion seines Falles eine deutliche Struma.

Nachdem ich im Vorhergehenden eine allgemeine Uebersicht über unsere bisherigen Kenntnisse von der Sklerodermie gegeben habe, teile ich im Anschluss daran einen von mir selbst auf der medizinischen Klinik des Herrn Prof. Strümpell in Erlangen beobachteten, höchst ausgeprägten Fall von Sklerodermie mit. Der Fall ist zunächst deshalb bemerkenswert, weil die Haut und einige Schleimhäute eine so ungewöhnlich starke Pigmentierung zeigten, dass man an eine Kombination von Sklerodermie und Morbus Addison denken musste Ausserdem hat der Fall aber noch besonderes wissenschaftliches Interesse, weil er zur Sektion kam, und ich deshalb in der Lage bin, auch einen anatomischen Beitrag zur Kenntnis

dieser eigentümlichen und seltenen Krankheitsform zu liefern.

Der von mir beobachtete Fall von Sklerodermie ist folgender.

Anamnese.

Patient, 34 Jahre alt, Schenkkellner, ohne hereditäre Belastung, Eltern leben, sind gesund. Patient weiss von früheren Krankheiten nichts anzugeben. Vor einem Jahre bekam Patient plötzlich reissende Schmerzen im rechten Kniegelenk und lag deshalb einen Monat im Münchener Krankenhaus an „Gelenkrheumatismus“ darnieder. Schon 14 Tage später musste P. wieder der Schmerzen wegen ein Krankenhaus aufsuchen; es gesellten sich zu den starken Schmerzen im Kniegelenk noch Schwellungen und Schmerzen in verschiedenen anderen Gelenken. Während die Schmerzen seitdem nicht nachgelassen haben, gingen die Schwellungen zurück, ohne je wieder aufzutreten.

Seit Beginn des Jahres 1901 trat oberhalb der Brustwarze eine circa 2 Thaler grosse bräunliche Verfärbung auf, von der aus nach und nach der ganze Oberkörper in folgender Reihenfolge bräunlich verfärbt wurde.

Brust und Bauch, darauf
Rücken und Arme,
die Beine, und endlich
Gesicht und Hals.

Das Gesicht erhielt zunächst nur ein gelbes Aussehen und nahm erst zu allerletzt die braune Verfärbung an. Zu diesen Erscheinungen (Gelenkschmerzen und Hautverfärbung) überfielen plötzlich Ende April P. im Bette heftige stechende Schmerzen in der Gegend zwischen der Brustwarze und dem Brustbein, — also dort, von wo aus die Hautverfärbung ihren Anfang nahm —, und erstreckten sich bis zum Nabel.

Infolge dieser Schmerzattaque fiel P. in eine 45 Minuten dauernde Ohnmacht, nach der er noch $1^1/_2$ Tage

lang Schmerzen zurückbehielt. Durchschnittlich alle 6 Tage traten solche Schmerzanfälle — jedoch ohne Ohnmacht — ein. Ausserdem nahm P. an Körpergewicht ab, er gibt an, dass sein Gewichtsverlust im Laufe eines Jahres gegen 100 Pfund betragen habe.

Diese kolikartigen Anfälle erregten bei dem untersuchenden Arzte den Verdacht einer „Gallensteinkolik", sodass er dem P. vorschlug, sich einer Gallensteinoperation in der chirurgischen Klinik Erlangen zu unterziehen.

Hier erkannte man, dass es sich nicht um eine Gallensteinkolik handelte, sondern dass P. an einer Hautkrankheit leide. P. schreibt seine Schmerzen selbst früheren psychischen Anstrengungen zu.

Status praesens.

Patient ist hochgradig abgemagert. Die Haut ist auffallend fleckig, schmutzigbraun, z. T. bronzefarben verfärbt, die Stirn etwas heller mit weniger weiss gebliebenen Flecken, auffallend tritt der Glanz der Nase hervor, die ebenso wie die Ohren und die Umgebung des Mundes keinen Teil an der Braunfärbung haben, sondern durch besonders weisse Farbe hervorstechen. Ebenso sind auf der Dorsalseite der Hände und Füsse weissliche pigmentlose Flecken und Streifen, an den Oberschenkeln zahlreiche weissliche kleine punktförmige Stellen, die vielleicht den Haarfollikeln entsprechen, sodass dadurch die braune Zeichnung ein netzförmiges Aussehen erhält.

Oberhalb des Knies in der Adduktorengegend ist die braune Farbe deutlich streifenförmg, der Richtung der Oberschenkel parallel. Besonders stark ist die Pigmentierung am Schambein und unterhalb des Nabels; hier ist die Pigmentierung besonders stark, ähnlich einer Wundkruste. Die Haut des Penis recht dunkelfleckig, jedoch über der Glans pigmentlos, das Scrotum etwas heller als der Oberschenkel. Fleckige Anhäufung von dunklem Pig-

ment auch beiderseits unterhalb des Rippenbogens. An der Streckseite des Oberarmes schuppt sich die Haut leicht ab. Am Unterarm starke ziemlich gleichmässige Verfärbung mit weisslichen Flecken wie an den Oberschenkeln.

An der unteren Hälfte des Unterarmes ist die Haut straff gespannt, so dass es hier und an der Streckseite der Hände ganz unmöglich ist, die Haut in Falten abzuheben, vielmehr fühlt sich die Haut wie aus Holz geschnitzt an.

Dieselbe Hautveränderung besteht auch an den Fingern; auch hier ist die Haut fest auf der Unterlage fixiert. Beiderseits finden sich an der Streckseite des unteren Drittels der Unterarme weissliche, völlig pigmentlose Stellen, in diesen sind aber gerade die Haarfollikel von einem kleinen Pigmenthof umgeben, der etwas erhaben ist.

Zufolge dieser starken Spannung der Haut ist die Bewegungsfähigkeit im Handgelenk wesentlich beschränkt. Die Finger werden beständig im ersten Phalangealgelenk leicht gebeugt gehalten und können nicht vollständig gestreckt und noch weniger zur vollen Faust geschlossen werden.

Die Nägel und die Haut unterhalb derselben völlig pigmentlos; bei Bewegungen im Handgelenk fühlt man manchmal ein Knirschen in den Sehnen, die Haare in der Achselhöhle fehlen vollständig; die Haut am Rücken zeigt auch die gelblich braune Farbe und zwar über den oberen Partieen stärker als unten; dazwischen eingelagert Fleckchen von besonders intensiver Braunfärbung.

Ganz gleichmässig gelbbraun ist das Gesicht verfärbt, nirgends weissliche Flecken. Bei starken Seitwärtsbewegungen des Kopfes spannt sich die Haut am Halse stark an, als ob sie zu kurz wäre. Die Lippen ganz blass, anämisch, die innere Wangenschleimhaut leicht blass mit einzelnen Fleckchen. Die Schleimhaut des weichen Gaumens

und die Uvula sehr anämisch, doch ohne irgend welche Flecke.

Patient kann sich nicht völlig gerade stellen, weil die Haut am Rumpf so stark spannt, „als ob sie zu kurz wäre.“ Besonders stark gespannt ist die Haut unterhalb des Nabels; die Haltung des Pat. ist in Folge dessen vorn übergebeugt. Der Gang geschieht mit kurzen vorsichtigen Schritten; die Kniee können nur mit Mühe durchgedrückt werden, Pat. kann sich nur langsam und mühselig bücken, ist nicht im stande, sich auf den Boden zu legen; er kommt nur bis auf die Kniee und kann sich dann nicht mehr aufrichten (strecken). Pat. hat bei diesen Versuchen Schmerzen in allen Gelenken, besonders in den Hüften.

An den Conjunctivae bulbi kann keine Braunfärbung bemerkt werden, ebensowenig an der Innenseite der Augenlider.

Die Pupillen sind gleich weit, reagieren gut auf Lichteinfall; die Bewegung der Augen ist gut.

Beklopfen des Schädels schmerzlos, das Betasten der oberen, sehr anämischen Ohrmuscheln verursacht dagegen heftige Schmerzen, ohne dass ein Grund dafür nachzuweisen ist.

Prüfung der 12 Gehirnnerven.

I. Patient gibt an, dass er gar nicht mehr rieche. Wenn er auf dem Nachtstuhl sitze, beklagen sich die anderen Kranken über den üblen Geruch, von dem er gar nichts wahrnehme. Geruchsproben von Senfspiritus etc. werden absolut nicht wahrgenommen.

II. Im Sehvermögen keine Störung; Pat. kann gut lesen und gut in die Ferne sehen.

III und IV. Gehirnnerven funktionieren gut.

V. Scheint gut zu sein; warm und kalt kann Pat. richtig unterscheiden.

VI. gut.

VII. Die Wirkung des Fascialis infolge der Spannung der Gesichtshaut beeinträchtigt.

VIII. gut.

IX. Der Kranke gibt an, dass er die Speisen nicht mehr so gut schmecken könne wie früher. Pfefferminzpulver erkennt er nicht, bezeichnet es als süss; Salz bezeichnet er als sauer, will es aber, als es ihm gesagt wird, erkannt haben. Chinin wird erst nach längerer Zeit als bitter erkannt.

X. Vom Vagus keine Störung, während der Untersuchung allerdings beschleunigte Herzaktion (120).

XI. Normal.

XII. Zungenbewegungen beim Sprechen ohne Störung. Pat. hat aber das Gefühl, als ob die Zunge kürzer wäre als früher und auch etwas ungelenker.

Das Gefühl am Körper ist angeblich überall gut. In der Sensibilität des Rumpfes und der Unterextremitäten keine Störungen.

Lagegefühl am ganzen Körper gut erhalten.

Drucksinn: Druckempfindung wird nicht immer richtig angegeben.

Reflexe.

Conjunctiva-Reflex vorhanden.

Pupillen-Reflex: siehe oben.

Würg-Reflex: nicht auszulösen.

Vom Radialisköpfchen aus sehr lebhafter Reflex beiderseits.

Tricepsreflex beiderseits ganz deutlich.

Bauchdeckenreflex z. Z. nicht deutlich zu erhalten.

Analreflex: Sphincter ani gut geschlossen, deutlicher Analreflex; Stuhl kann gut zurückgehalten werden.

Cremasterreflex nicht zu erhalten, Skrotum ist aber an und für sich schon stark kontrahiert.

Patellarreflex sehr lebhaft.

Achillessehnenreflex ebenso.

Babinsky: Beim Bestreichen der Fusssohlen überhaupt keine Zehenbewegung, bei Bewegung der Füsse ist in den Unterschenkeln ein reibendes Knarren zu fühlen und mit Stethoskop zu hören. Auch im Knie ist Reiben und Knirschen zu fühlen; ebenso in beiden Oberschenkeln, in den Vorder- und Oberarmen z. Z. kein Knirschen zu fühlen, auch nicht in den Gelenken der Arme und der Schultern.

Verlauf der Krankheit.

Am 3. Tage der Aufnahme (4. Juli) war der Blutbefund folgender:

Hämoglobin 80—82,

rote Blutkörperchen 4775000,

weisse „ 11071.

6. Juli. Die Zunge kann auffällig wenig weit vorgestreckt werden; hinter dem l. Gaumenbogen scheint ein flaches Geschwür zu liegen, das mit einem rot injizierten Rande umgeben ist. An der Schleimhaut der Epiglottis und der Aryknorpel kein Pigment zu sehen. Auch an der inneren Wangenschleimhaut nur l. einige kleine bräunliche Flecken. Schleimhaut des weichen Gaumens ohne Pigment.

18. Juli. Seit gestern heftige Schmerzen unterhalb des Nabels, die etwa $^1/_4$ Stunde andauern, nach Stuhlgang aber nachliessen.

Appetit und Schlaf nicht gut.

Urin immer klar.

19. Juli. Nachts so heftige stechende Schmerzen unterhalb des r. Rippenbogens, dass Pat. fast ohnmächtig wurde. Der Schmerz strahlte gegen das untere Ende des Sternums zu. Dabei starke Uebelkeit, trockne Zunge, aber ohne Erbrechen. Dauer des Anfalls etwa $^1/_2$ Stunde.

Dies ist der vierte Anfall seit Beginn der Krankheit.

Bei dem ersten war Pat. bewusstlos. Nach dem Anfall grosse Mattigkeit und absolute Appetitlosigkeit.

Urin vollständig frei von Eiweiss; geringe Temperatursteigerung.

23. Juli. Widerwille gegen Fleisch. Ausserhalb des Bettes bekommt Pat. Schwindel.

28. Juli. Nachmittags plötzlich neuer Anfall; die Schmerzen ziehen quer über den Leib, um nach dem Sternum zu auszustrahlen.

Diese Anfälle kehren in kurzen Zwischenräumen wieder, beschränken sich jedoch auf die Brust.

Der ganze Anfall dauerte $1^1/_2$ Stunden und setzte sich aus ca. 60—70 einzelnen Schmerzanfällen zusammen, so dass sich diese ungefähr alle 45—60 Sekunden wiederholen. Dabei Atembeschwerden, nach dem Anfall Mattigkeit.

3. August. Neuer Anfall, leichter wie am 28. Juli, dauert von 3—6 Uhr, um von 6—9 Uhr wieder stärker aufzutreten und wieder das ganze Schmerzgebiet (Bauch und Brust) zu umfassen. Auch diesmal nachfolgende Mattigkeit.

Am 5. und 7. August kurz dauernde Anfälle, die nach Stuhlgang aufhörten.

19. August. Seit einigen Tagen Diarrhoe und Leibschmerzen, nach Opium und Tannigen Besserung; heute aber wieder stärkere Durchfälle und Leibschmerzen.

Die Nebennierentabletten mussten fortgelassen werden, da Patient sie nicht mehr vertragen kann.

4. September. Schmerzen über den ganzen Leib dauern an, am stärksten vor dem Stuhlgang.

Stuhl diarrhoeisch, 3—4 mal täglich; während anfangs auf Tannigen (3 mal 0,5) Besserung eingetreten war, erfolgt eine solche in den letzten Tagen nicht, sondern erst auf Opium.

Palpatorisch im Abdomen nichts Krankes nachweis-

bar, zumal die Bauchdecken zu straff gespannt sind. Kein Fieber, Puls stets etwas klein, doch regelmässig.

16. September. Diazoreaktion schwach positiv. Körpergewicht von 130 Pfund im Laufe der Woche auf $125^2/_5$ Pfund abgenommen. Pat. kann sich im Bette nicht allein aufrichten. Der Gang ist in kleinen Schritten bei leicht vorgebeugtem Rumpfe wohl möglich, doch ist Pat. wegen der Spannung der Haut nicht im stande, die Kniee durchzudrücken.

Die Braunfärbung der Haut hat nicht merklich zugenommen; Pat. verliert die Haare hauptsächlich über den seitlichen Partieen des Hinterkopfes. Pat. kann wegen der Spannung der Haut am Halse den Kopf nicht gerade halten, deswegen auf die seitlichen Bewegungen des Kopfes beschränkt.

24. September. Pat. schwitzt nie einen Tropfen bei grosser Hitze. Im Schwitzbad nur starker Schweisserguss am Oberschenkel und an der l. Beugeseite. Auch an beiden Händen sollen Schweisstropfen aufgetreten sein. Das Schwitzbad machte Pat. ganz schwach, fast bewusstlos.

26. September. Gang nur 2 Minuten möglich, macht Pat. ungemein müde, Schmerzen in der Lumbalgegend besonders bei Bewegung.

3. Oktober. Nachts wieder eine Stunde lang kolikartige Schmerzen in der Gegend des r. Rippenbogens; es folgt keine Stuhlentleerung.

Leib ist heute weich, etwas Druckschmerz in der Lebergegend; sonst nichts Abnormes an der Leber. Milz und Nieren nicht palpabel. Selten Erektion, Ejakulation ganz selten.

15. Oktober. Körpergewicht:

11. VII. 136 Pfd.
25. VII. $132^2/_5$ Pfd.
28. VIII. 129 Pfd.
8. IX. $125^2/_5$ Pfd.

12. IX. 127$^1/_5$ Pfd.
19. IX. 122 Pfd.
10. X. 121 Pfd.

16. Oktober. Schmerzen seit einigen Tagen in der Wade. In der Mitte der Wadengegend eine nicht ganz hühnereigrosse, ziemlich derbe Resistenz fühlbar (Abszess der Muskulatur).

22. Oktober. Temperatur in den letzten Tagen abends meist leicht gesteigert (37,8—38°), Puls und Atmung unbeeinflusst. Keine Leistendrüsenschwellung. Urin ohne Eiweiss, Zucker, Blut oder Gallenfarbstoff, doch zahlreiche hyaline, z. T. mit Epithelien besetzte Zylinder.

24. Oktober. Abends wieder, zum erstenmal seit ca. 10 Wochen, heftige Druckschmerzen in der Magengegend und später dort auch starkes Stechen, Schmerzen vom Nabel nach dem Zwerchfell. Nach Morphium Ruhe.

Während der Schmerzen Doppeltsehen, nach Anfall Mattigkeit und Appetitlosigkeit. — Gewicht 116 Pfund.

11. November. Abends leichte Temperatursteigerung, Probepunktion des Wadenabszesses negativ.

Kurze Anfälle am 8. und 14. November gleich den früheren.

14. November. Cardialgische Anfälle. Temp. 34°, Puls 120; Haut dabei heiss mit deutlichem Schweissausbruch.

Seit gestern Nacht das erste Mal Erbrechen. Erbrochenes nicht übel- oder kotartig riechend, sondern nach Fettsäuren, dunkelbraungrün und dickflüssig mit ziemlich viel Schleim. Positive Blutreaktion.

Mikroskopisch viele Oeltropfen und vereinzelte frische rote Blutkörperchen. Im Laufe des Tages wieder starkes Erbrechen.

Mikroskopisch: Neben zahlreichen Fettkörperchen (z. T. mit Pigment), ungemein viele Bakterien.

Lungenbefund: Grenzen normal, Perkussion: normal, Atemgeräusch L. V. wesentlich schwächer als R.; über

den unteren Lungenpartieen geringes feines Rasseln, sonst überall heller Schall. Stuhl angehalten.

27. November. H. R. U. über der Lunge deutliche Dämpfung und lautes Bronchialatmen, keine Tb.-Bazillen. Diazoreaktion stark positiv, Puls etwas beschleunigt.

30. November. Puls beschleunigt, keine Dyspnoe.

Abszess in der linken Wade deutlich fluktuierend, Probepunktion ergibt blutig eitrigen Inhalt.

Mikroskopisch: Blut-Eiterkörperchen, Detritusmassen, kein Fett, keine Bakterien.

4. Dezember. Mittags ohne wesentliche Veränderungen Exitus letalis.

Sektionsbefund (Prof. Dr. Hauser).

Grosse männliche Leiche, stark abgemagert, Totenstarre völlig gelöst, Bulbi eingesunken und getrübt.

Hautfarbe bronzeartig, über den Adduktoren wechseln streifenförmig dunkel pigmentierte Stellen mit hellen Hautpartien ab. Haut trocken aussehend, wenig verschieblich, besonders über der Nase stark gespannt, an einzelnen Stellen, namentlich über den Knieen und Inguinalgegenden abschuppend. Hochgradige Spannung und glänzende Haut findet sich ebenfalls über den Schlüsselbeinen und besonders auch über den beiden Händen und Handgelenken, so dass die Hände wie aus Wachs gebildet erscheinen. An diesen Stellen zeigt die Haut einen Uebergang der Bronzefarbe ins weisslich Gelbe und ist von pergamentähnlicher Beschaffenheit.

Die Phalangen sind stark abgemagert, die Fingerenden ausserordentlich spitz. Während die ganze Haut einen tief dunklen, etwas fleckigen Bronzeton aufweist, sind die beiden Achselhöhlen pigmentfrei; die stärkste Pigmentanhäufung findet sich wohl am Hals, an den Vorderarmen und den Oberschenkeln.

Schädelhöhle. An der behaarten äusseren Kopf-

fläche nichts Auffälliges. Haar sehr dünn und auffällig trocken und brüchig. Kopfschwarte schwer ablösbar. Die Innendecke des Schädeldaches zeigt mässige Injektion. Dort wo die Sutura sagittalis mit der Sutura coronalis zusammenstösst, ist die Innenfläche ganz blass und glatt.

Sinus longitudinalis superior gefüllt mit mässigen Mengen flüssigen dunklen Blutes und etwas Blutgerinnsel. Die sulci, die nach hinten ziemlich tief und klaffend sind, und die Seitenventrikel, wie der 3. und 4. Ventrikel mit klarer seröser Flüssigkeit angefüllt. Weiche Häute durchsichtig, nur an einzelnen Stellen milchig getrübt.

Hypophysia etwas vergrössert.

Dura mater der Schädelbasis glatt und glänzend; die Sinus mässig mit flüssigem Blut- und Speckgerinnsel angefüllt.

Schilddrüsen vergrössert im Gebiete sämtlicher Lappen, auf dem Durchschnitt von kolloider Beschaffenheit.

Lungen beiderseits anämisch und emphysematös; nur beide Unterlappen enthalten zarten Fibrinbelag der Pleura, sowie viele Ecchymosen und zeigen auf dem Durchschnitt etwas stärkeren Blutgehalt als der Oberlappen.

Im rechten Oberlappen nur in den abhängigen Partieen eine kleine, apfelgrosse, stark infiltrierte Stelle, die auf dem Durchschnitt starken Blutgehalt und körnige Schnittfläche aufweist, in deren Umgebung sich hämorrhagisches Lungengewebe findet; sonst überall lufthaltig.

Herz. Herzbeutel an der Umschlagstelle etwas verklebt, Epicard getrübt; wenig Fett aufgelagert; der Querschnitt durch den Ventrikel zeigt die Muskulatur gut entwickelt, jedoch hellgelb gefärbt. In den Herzhöhlen Cruor- und Speckgerinnsel; keine Thromben.

Tricuspidal-Ostium und Klappen normal; Foramen ovale offen. Mitralostium von normaler Weite; die Klappen etwas verdickt.

Aortenostium für zwei Finger durchgängig, die Klap-

pen etwas derb, Aorta ascendens ganz zart, leichte Verdickung der Intima.

Oesophagus. Schleimhaut bräunlich injiziert. In der Trachea befindet sich etwas schaumig blutige Flüssigkeit.

Kehlkopf verknöchert.

In der Oesophagusschleimhaut befindet sich, entsprechend der Bifurgationsstelle (Divertikel) eine trichterförmige Schleimhauteinziehung.

Pankreas: normal.

Leber: etwas gross, Kapsel glatt, auf der oberen und unteren Fläche des linken Lappens, besonders an den seitlichen Rändern, zerstreute, gut stecknadelkopfgrosse, graugelbe Knötchen, die von einem etwa 1 ccm breiten, rötlich gelben Hof umgeben sind. Auf dem Durchschnitt ebenfalls solche Knötchen vereinzelt sichtbar, jedoch die meisten dicht unter der Kapsel liegend, sich aber nicht in die Tiefe erstreckend.

Auch in dem rechten Leberlappen finden sich vereinzelte derartige gelbe Herdchen. In der Gallenblase reichlich eingedickte fadenziehende Galle mit vereinzelten Konkrementen.

Milz beträchtlich vergrössert, 16 cm lang, zirka 7 cm breit, bis $4^1/_2$ cm dick gelappt, Kapsel stark gespannt, Pulpa ziemlich fest, mässig dunkel mit sehr deutlichem, bräunlichen Ton. In der Mitte der Pulpa findet sich ein haselnussgrosser, mit eingedicktem gelben Eiter erfüllter Hohlraum.

Der ganze Dünndarm zeigt schon äusserlich eine bräunliche, gelbe, deutlich ausgesprochene Pigmentierung; dieselbe hat offenbar in der Auskulatur ihren Sitz.

Im ganzen Dünndarm findet sich reichlich grüner flüssiger Kot.

Im ganzen Duodenum findet sich infolge der hoch-

gradigen Pigmentierung der Zotten eine grauschwarze Verfärbung der Schleimhaut.

Der übrige Dünndarm zeigt eine ausgesprochene Schwellung der Follikel, die Payer'schen Plaques sind ebenfalls etwas pigmentiert, die Mesenterialdrüsen nicht vergrössert, der Wurmfortsatz liegt in narbigem Gewebe, am Coecum fixiert, der unterste Teil der flexura sigmoidea strangförmig an diesen Stellen verwachsen.

Der Dickdarm zeigt als Inhalt reichlichen geballten Kot, sonst normale Verhältnisse.

Linke Nebenniere. Im ganzen normal gross, sehr dünn, der mittlere Teil etwas derb, namentlich aber am unteren Pol. Die Gefässe von schwieligem Gewebe umgeben.

Rechte Nebenniere. Ebenfalls normal gross, etwas derb, Kapsel fest haftend, doch glatt lösbar; die Oberfläche fein granuliert; die Substanz derb, die Rinde blassgrau rötlich, fleckig injiziert, glomuleri deutlich hervortretend. Nierenbecken normal.

Die Aorta abdominalis zeigt bei der Teilung in die Iliacae beginnende weisslich gelbliche Einlagerungen.

Hoden zeigen normale Verhältnisse; beim Durchschneiden makroskopisch normal.

Die linke Wadengegend zeigt eine deutliche Schwellung und Fluktuationen; beim Einschneiden entleert sich aus einer daselbst befindlichen Abszess-Höhle reichliche Mengen dickflüssigen, gelblich blutigen Eiters.

Leichen-Diagnose.

Hochgradige Bronzefärbung der Haut des ganzen Körpers. Sklerodermieartige Hautatrophie, besonders im Gesicht und an den Extremitäten, leichte Atrophie des Gehirnmantels, besonders links.

Leichte chron. Leptomeningitis, leichte Vergrösserung der Hypophyse, Struma colloides, Septikämie, Hämor-

rhagisch-pneumonische Herde im rechten Oberlappen, Gewebshämorrhagien im rechten Mittellappen, Pleura-Ecchymosen, frische fibrinöse Pleuritis über rechten Ober- und Unterlappen, sowie über den linken Unterlappen.

Fettig degenerierter Herzmuskel, beginnende Aetheromatose der Aorta. Beginnendes Traktionsdivertikel im im Oesophagus.

Magenkatarrh. Fibröse Tuberkeln in der Leber, besonders im linken Lappen. Septische Milz mit Milzabszess.

Nebennieren gesund. Hochgradige Pigmentierung der Dünndarmmuskulatur, Follikularschwellung des Dünndarms.

Zotten-Melanose des Duodemums.

Metastatischer Abszess in der linken Wadenmuskulatur.

Mikroskopische Untersuchung.

Die Organe wurden in Formalin-Müller 24 Stunden gelegt, sodann in steigende Alkohole gebracht, in Paraffin eingebettet und mit dem Schlittenmikrotom Schnitte angefertigt.

Haut. Die Oberhaut ist im ganzen nicht viel verschmälert, nur das Corium weist bedeutende Veränderungen auf, in ihm erscheinen die Papillen etwas abgeplattet und verkleinert. Die Blutgefässe in den Papillen sind kaum noch erkennbar (einzelne Gefässwucherungen); die Bindegewebsfasern in demselben sehr stark verdickt, mit wenig Kernen, welche sehr schlecht färbbar sind; die Färbung der elastischen Fasern nach Weigert zeigt eine hochgradige Vermehrung und Verbreiterung derselben.

Im Corium findet sich keine Pigmentablagerung, dagegen ist in dem basalen Teil der Epidermis, der im übrigen normal ist, reichlich Pigment angesammelt (Hämosiderin).

Die Fettzellen zeigen überall das Bild deutlicher Schrumpfung.

Schweissdrüsen normal.

Hypophysis. Die wenig vergrösserte Hypophyse weist nirgends Pathologisches auf.

Lunge. Zeigt verdickte Alveolarwandungen, ausserdem ist in den Lungen Stauungs-Hyperämie mit Blutung nachweisbar.

Leber. Weist ebenfalls Stauungs-Hyperämie auf; in den Randpartien des linken Lappens finden sich an einzelnen Stellen fibröse Tuberkel mit Riesenzellen; Bazillen konnten nicht nachgewiesen werden.

Magen. Die Muscularis mucosae ist überall stark pigmentiert, ohne Körnchen, (Haemosiderin), die Muskularis ist ebenfalls pigmentiert, aber weniger.

Darm. Seine Muskularis ist — besonders in der äusseren Schicht — pigmentiert und zwar besteht das Pigment hier aus zahllosen feinen Körnchen; im Duodeum findet sich in den Zottenspitzen ebenfalls Pigment und zwar amorph.

Milz. Ist ebenfalls mit Pigment angehäuft und weist überall kleine Blutungen auf. Im übrigen ist die Milz vollständig normal.

Nieren. Zeigen das Bild der trüben Schwellung mit ausgebreiteter Epithelnekrose. Pigment ist in denselben nicht eingelagert.

Nebennieren. Die inneren Lagen der Rindenzellen sind klein, etwas stärker als normal pigmentiert. Im übrigen zeigt die Nebenniere völlig normales Verhalten.

Epikrise.

Der hier beschriebene Fall von Sclerodermia diffusa bietet sowohl in ätiologischer Beziehung wie in seinem klinischen Verlaufe und in der Sektion so bedeutende Abweichungen von den in der Literatur aufgeführten Fällen, dass er — namentlich durch eine mögliche Verwechslung „Morbus Addissonii“ — grosses Interesse gewinnt.

Ein 34jähriger Mann bemerkt plötzlich auf der Brust einen braunen Fleck, von dem aus sich langsam eine Braunfärbung über den ganzen Körper hin entwickelt, er magert nach und nach sehr bedeutend ab, bekommt ziemlich akut starke Gelenkschmerzen und kolikartige Schmerzen in der Bauchgegend, die anfallsweise auftreten, mehrere Stunden andauern und von Ohnmachtsanfällen mit nachfolgender Mattigkeit und Appetitlosigkeit begleitet sind.

Im Anfang der Erkrankung sind die Gelenke ödematös geschwollen, im Verlauf der Krankheit nimmt die Schwellung ab, dagegen treten Verwachsungen und Verhärtungen der Haut im Gesicht, an den Gliedmassen und am Bauch auf, so dass Versteifung der Extremitäten eintreten, die Oeffnung des Mundes erschwert wird und deutliches Crepitieren der Gelenke und Sehnenscheiden zu fühlen ist. Als Begleiterscheinung tritt gleich im Anfange der Erkrankung Haarausfall auf dem Kopfe und in den Achselhöhlen auf. Schon frühzeitig ist die Schweisssekretion gestört.

Im weiteren Verlaufe stellt sich Schlaflosigkeit und Abneigung gegen Fleisch ein. Das Sensorium bleibt stets frei.

Der Urin ist zwar nie eiweisshaltig; dennoch finden sich in ihm hyaline und graunlierte Cylinder.

Von Seite der Lunge zeigen sich nur geringe Erscheinungen, und zwar erst in einem ganz späten Stadium.

Ein Abszess in der Wadenmuskulatur ist nur als zufällige Komplikation zu verzeichnen, ebenso die schliesslich hinzugekommene Leptomeningitis.

Die Digestionsstörungen steigern sich mit Zunahme der Erkrankung: es wechseln Diarrhoe mit Verstopfungen; zeitweise heftiges Erbrechen von kotigen Massen im allerletzten Stadium.

Der Tod tritt etwas nach einem Jahre nach Beginn der Krankheit ein.

Lewin-Heller sammelt aus der Literatur 508 Fälle

von Sklerodermie und zwar zeigte sich in 144 Fällen Pigmentierung, meist in brauner Farbe (50 %), seltener broncefarbig.

In unserem Falle ist die Pigmentierung eher broncefarben zu nennen.

Besondere ätiologische Momente waren in unserem Falle nicht nachweisbar. Ob das starke Potatorium des Patienten eine ursachliche Rolle bei Erkrankung gespielt hat, muss zweifelhaft bleiben.

Nach den bisherigen Erfahrungen ist der Verlauf der Sklerodermie folgender:

1) Oedem,
2) Induration,
3) Atrophie,

erst in dem Endstadium beginnt nach der Literatur die Pigmentation.

In unserem Fall dagegen konnte (anamnestisch) festgestellt werden, dass der Verlauf ein anderer war. Die Erkrankung begann mit

1) Gelenkschmerzen und gleichzeitig
2) Oedemen, dann erst trat
3) Induration hinzu.

Daneben zeigte sich schon Atrophie (maskenähnliches Gesicht, Sklerodaktylie, Haarausfall.)

Was unseren Fall besonders interessant macht, ist das sofortige (gleich im ersten Stadium) Auftreten der Hautpigmentation.

Vor allen Fällen in der Literatur hebt sich überdies das hier beschriebene Krankheitsbild hervor durch die intensive Ausdehnung über fast den ganzen Körper, so dass selbst die Schleimhaut (Lippe und Wange in geringem Grade) von der Affektion befallen war.

Dazu muss noch besonders hervorgehoben werden, dass kolikartige Leibschmerzen bei Sklerodermie selten beobachtet worden sind: Lewin-Heller führen in ihrem

Sammelwerke nur den einen Fall von Féréol an. Sodann traten die Koliken in unserem Falle viel heftiger auf als bei den in der Literatur aufgeführten Fällen (ziemlich anhaltende Ohnmachten).

Ferner ist noch das Ergebnis der Sektion von grosser Bedeutung: Pigmentanhäufungen fanden sich selbst in der Schleimhaut des Magens und Darms in grosser Menge, auch in den Nebennieren stärker als in der Norm, ebenso in Lunge und Milz.

Der Behauptung der Autoren (Dinkler, Wolters, Benthier, Liehr, Schadewaldt, Auspitz, Förster), dass „das Pigment im Corium zweifellos vermehrt" ist, bei der Sklerodermie, widerspricht unser Fall, da sich — trotz seiner enormen Pigmentation — bei ihm im Corium kein Pigment vorfand. Die Pigmentierung betraf in unserem Fall sicher nur die untersten Schichteu der Epidermis.

Es soll nun im Folgenden an der Hand uuseres Falles dargethan werden, dass gewisse Aehnlichkeiten mit der Morbus Addissonii zu einer Verwechslung mit derselben führen konnten, und die bisherige Annahme der Autoren, dass viele Symptome auf eine Komplikation mit M. Add. hinweisen, wiederlegt werden.

Die Symptome, die bei unserem Fall in seinem klinischen Verlaufe Aehnlichkeit mit der Addissonschen Krankheit aufweisen, sind

Appetitlosigkeit,
Abneigung gegen Fleisch,
Intensität der Pigmentierung,

sodann die Koliken und im letzten Stadium häufiges Erbrechen; dazu kommt der rasche Verlauf.

Wenn auch alle diese Erscheinungen darauf hinweisen, dass zum mindesten eine Komplikation mit Morb. Add. vermutet werden müsse, so ist doch diese ganz und gar von der Diagnose auszuscheiden; denn bei der Sektion wurden die Nebennieren in einem voll-

ständig normalen Zustand gefunden; ebenso war an den Sympathicus-Ganglien nichts Abnormes nachweisbar, während doch gerade die Erkrankung dieser Organe die Ursache und damit das Wesentliche der M. Add. sind. Addisson selbst bezeichnet die nach ihm benannte Krankheit als einen „Symptomenkomplex mit Veränderungen der Nebennieren u. d. Sympath.-Ganglien".

Auch andere Forscher, insbesondere Lewin-Heller, welche mehrere hundert Fälle von M. Add. untersuchten und über diese eine zusammenfassende Arbeit veröffentlichten, kommen zu dem Resultat, dass M. A. immer mit Veränderungen der N.-Nieren verbunden ist.

Trotz dieses spezifischen Merkmales der M. Add. haben die Autoren mehrere zufällige klinische Begleiterscheinungen der Sklerodermie, die allerdings auch gleichzeitig der M. A. anzugehören pflegen, für die Diagnose der M. Add. schon als massgebend hingestellt. Diesem Grundsatze gibt auch Lewin-Heller in seinem Werke Ausdruck in den Worten: „Im allgemeinen ist die Pigmentierung bei der Sklerodermie so gering, dass sie im Gegensatz zu Morb. Add. wohl mehr als ein sekundäres Symptom betrachtet werden muss"; und führt einen Fall von Féréol, weil ihm die Pigmentation ausserordentlich intensiv war, neben anderen Fällen als eine Komplikation mit M. Add. an.

Nach den oben angeführten Ermittlungen müssen wir jedoch dieser Behauptung entgegentreten und den Fall Féréol als reine Sklerodermie ansehen. Daher handelt es sich auch bei unserem Falle trotz der enormen Ausbreitung der Pigmentation nicht um eine Komplikation mit M. Add.

Wenn ferner Heller und Nothafft den Satz aufstellen, dass bei Sklerodermie die Schleimhaut nie pigmentiert ist, dass dagegen eine Anhäufung des Pigments in der Schleimhaut immer auf M. A. hindeutet, so weisen wir auch dieses nach der Definierung Addisons selbst

(nachdem sämtliche in der Literatur bekannt gegebenen Sektionsbefunde nichts Pathologisches an den N.-Nieren und Sympathicus-Ganglien ergaben) als nicht stichhaltig zurück.

Alle diese eben erwähnten Erscheinungen sind daher wohl im stande, eine Verwechslung mit der M. A. vorzutäuschen oder eine Komplikation mit dieser klinisch annehmen zu lassen, doch muss die Sektion — sobald sie nichts Abnormes an Nebennieren und Sympathicus-Ganglien ergibt — stets M. A. von der Diagnose ausscheiden.

Entgegen der bisherigen Ansicht der Autoren also, dass solche oben erwähnten Symptome bei der Sklerodermie schon für die Diagnose M. A. hinreichen, können wir nicht die in der Literatur angeführten Fälle der Diagnose M. A. unterstellen und müssen unsern Fall mit aller Bestimmtheit als eine reine

Sclerodermia diffusa

mit eigentümlicher Pigmentation und Sclerodaktylie als Haupterscheinung feststellen.

Am Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, meinen hochverehrten Lehrern, Herrn Prof. Dr. v. Strümpell, Herrn Prof. Dr. Hauser und Herrn Privatdozenten Dr. L. R. Müller für die Anregung und liebenswürdige Unterstützung bei dieser Arbeit meinen verbindlichsten Dank zu entbieten.

Litteratur.

1) Baruch, F., Ein Fall von Morb. Addissoni, Inaug.-Dissert. Prag 1895.
2) Biro, Max, Ueber Sklerodermi, Medycyna 1896, No. 46 bis 49.
3) Brauer, L., Beitrag zur Lehre von den anat. Veränderungen des Nervensystems bei Morb. Addissonii. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1895. Bd. VII. 5. und 6. Heft.
4) Bruhn, J., Ein Fall von Addisson'scher Krankheit, Inaug.-Dissert. Kiel 1869.
5) Centralblatt für allgem. Pathol. und pathol. Anatomie. IX. Band, Jena 15. Nov. 1898. (v. Notthafft).
6) Chiari, Anatomischer Befund in einem Falle von Sclerodermia universalis. Vierteljahrsschrift über Dermatologie und Syphilis, 1878, S. 189.
7) Dinkler, Die Lehre von der Sklerodermie. Deutsches Archiv für klinische Medizin, Band XLVII, S. 514—577.
8) Eichhoff, Zur Aetiologie der Sklerodermie. Archiv für Dermatologie 1899, S. 587.
9) Eppstein, Ein Fall von Sclerodermia en plaques. 74. Jahresbericht der schlesischen Gesellschaft für vaterländische Kultur. Breslau 1874.
10) Erben, Zur Frage über die Aetiologie der Skleroderma. Vierteljahrsschrift für Dermatologie XV, S. 757.
11) Eulenburg, Ueber Sklerodermie. Deutsche medizinische Wochenschrift, 1894, S. 455.
12) Fieber, Zur galvanischen Behandlung der Sklerodermie. Wiener medizinische Wochenschrift, 1870, No. 55, S. 1331.
13) Friedheim, Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie. Münchener medizinische Wochenschrift, 1895, No. 14.

14) Fruchtmann, A. W., Beitrag zur Casuistik der Sklerodermie. Inaug.-Dissert. Jena 1881.
15) Fuchs, Raynand Krankheit und Sclerodaktylie. Wiener klinische Wochenschrift, 1896, S. 872.
16) Guttmann, M., Ueber die Addisson'sche Krankheit. Inaug.-Dissert. Berlin 1868.
17) Hectoen, L., Ein Fall von Scleroderma diffusum in Verbindung mit chronischen fibrösen Veränderungen der Schilddrüse, Verminderung des Thyrojodins und Zunahme der chromophilen Zellen und des Kolloids in der Hypophysis. Mit Angabe der chemischen Analyse der Schilddrüse von H. Hideon-Wells. Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie, 1897, No. 17.
18) Heller, A., Ein Fall von Sklerodermie als Beitrag zur Pathologie des Lymphgefässsystems. Deutsches Archiv für klinische Medizin, 1871, No. 17.
19) Hestheimer, G., Zur Casnistik der Sklerodermie, Inaug.-Dissert. Greifswald.
20) Herzog, Ein Fall von Sklerodermie. Deutsche medizin. Wochenschrift, 1894, No. 18.
21) Hoppe-Seyler, 2 Fälle von Sklerodermie. Deutsches Archiv für klinische Medizin, Band XLIV, 1889, S. 581.
22) Kahlden, C. v., Beiträge zur patholog. Anatomie der Addisson'schen Krankheit. Archiv für pathol. Anatomie. Berlin 1888.
23) Kaposi, 2 Fälle von Sklerodermie. K. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien. Sitzung v. 14. VII. 90.
24) Katayama, K., Prof. Dr., Die Addisson'sche Krankheit in Japan. Aus den Mitteilungen der medizin. Fakultät der Kaiserl. Jap. Universität zu Tokio, Bd. III, No. 3, 1897.
25) Lauffs J., Zur Casuistik der Sklerodermie. Inaug.-Dissert. Bonn 1823.
26) Lewin, G., und Heller, J., Die Sklerodermie. Eine monographische Studie. Berlin 1895.
27) Mendel, Ein Fall von Sklerodermie. Deutsche medizin. Wochenschrift, 1890, S. 763.
28) Merkel, Die Krankheiten der Nebennieren in Ziemssens Handbuch, Leipzig 1875, Bd. VII, 2. Hälfte.
29) Nannyr, H., Ein Fall von diffuser Sklerodermie. Verh.

des unterelsässischen Aerztevereins in Strassburg. Sitz. v. 27. VI. 1896.

30) Neisser und Jadassohn, Hautkrankheiten. (Sonderabdruck aus Kostein-Schwalbe's Handbuch der prakt. Medizin.

31) Neumann, H., Ein Fall von Skleroderma. Archiv für Kinderheilkunde, 1897, Bd. XXIV.

32) Nothnagel, Spez. Pathol. u. Therapie XXIV.

33) Nothnagel, Experimentelle Untersuchungen über die Addisson'sche Krankheit. Zeitschr. f. klin. Med. 1879—1880. Bd. I. Zur Pathol. der Morb. Addiss. Zeitschrift für klin. Mediz. 1885, Bd. IX. Morb. Add. Vortrag. Allgemeiner Wiener med. Zeitung No. 2—4.

34) Otto, R., Ueber Sklerodermie. Inaug.-Dissert. Berlin 1895.

35) Rau, F., Ein Fall von Sklerodaktylie. Inaug.-Dissert. Bonn 1896.

36) Rossbach, J. M., Addisson'sche Krankheit und Sklerodermie, Virchow's Archiv, Band L, S. 566, Bd. LI, S. 100.

37) Schulz, A., Sklerodermia, Morbus Addissonii mit Muskelatrophie. Neurolog. Zentralblatt 1889, S. 345.

38) Strümpell v., Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten, 2. Band.

39) Willrich, Ein Fall von Sklerodermie in Verbindung mit Morb. Add. J. D. Göttingen.

Lebenslauf.

Ich, Usabro Tsuchida, bin am 19. November 1867 im Regierungsbezirk Gifu in Japan geboren. Nach einer elementaren Vorbildung in einer Volksschule meines Heimatsortes besuchte ich vom April 1877 bis zum März 1885 die dem deutschen Gymnasium entsprechende Mittelschule zu Chiba, welche ich mit dem Zeugnis der Reife verliess. Hierauf studierte ich 8 Semester an einer privaten medizinischen Hochschule zu Tokio und bestand daselbst im Dezember 1889 die ärztliche Staatsprüfung. Nachdem ich von 1889 bis 1892 als prakt. Arzt in Tokio thätig war, übernahm ich die Stelle eines Assistenten an der kais. jap. Universitätsklinik zu Tokio, in welcher Stellung ich bis zum Jahre 1897 verblieb, um dann von 1897 bis 1901 als Arzt am kaiserlichen Hofe zu Tokio zu funktionieren. Mit Beginn des Sommersemesters 1901 bezog ich die Universität Erlangen, wo ich bis jetzt den medizinischen Studien oblag.